



Vicky Ng
Consultant
Department of Anaesthesiology
Intensive Care and Pain Medicine
Tan Tock Seng Hospital
Singapore
vicky_cy_ng@ttsh.com.sg



Chan Yeow
Senior Consultant
Department of Anaesthesiology
Intensive Care and Pain Medicine
Tan Tock Seng Hospital
Singapore
yeow_chan@ttsh.com.sg



Jennifer Ting
Senior Consultant
Department of General Medicine
Tan Tock Seng Hospital
Singapore
jennifer_sj_ting@ttsh.com.sg



Ventilatory Strategies

Tracheostomy Management: From Intensive Care to Community

Трахеостомия: от интенсивной тера- пии до реабилитации в обществе

Перевод А.А. Науменко

Южно-Сахалинск

2024 год



ВВЕДЕНИЕ

Примерно 10–20 % пациентам в отделении интенсивной терапии (ОИТ) накладывается трахеостомия (*McGrath et al. 2020*). Эта манипуляция, которая выполняется чрескожно или посредством хирургического введения трахеостомической трубки спереди в трахею, обычно проводится в качестве плановой процедуры. Однако в таких ситуациях, как надвигающаяся обструкция дыхательных путей, трахеостомия проводится в экстренном порядке. Общие показания включают длительную искусственную вентиляцию легких, необходимость облегчения туалета легких, защиту дыхательных путей, устранение обструкции верхних дыхательных путей и как часть хирургической процедуры. Наиболее распространенным показанием является облегчение отлучения от ИВЛ при дыхательной недостаточности.

Отлучение от аппарата ИВЛ подразделяется на три типа: простое, трудное и длительное (*Boles et al. 2007*).

Простое отлучение происходит у большинства пациентов ОИТ, находящихся на инвазивной ИВЛ, и вентиляция прекращается после первой успешной попытки спонтанного дыхания.

Трудное отлучение включает до трех попыток спонтанного дыхания и менее семи дней между первой неудачной попыткой и успешным отлучением от аппарата ИВЛ.

Длительное отлучение происходит, когда пациенту не удастся провести три или более попыток спонтанного дыхания или требуется семь или более дней ИВЛ после первой неудачной попытки.

В группе с трудным и длительным отлучением наблюдается более высокая смертность в ОИТ, а количество процедур в ОИТ и показатели госпитальной смертности выше у тех, кто находится на ИВЛ более 21 дня (*Haas and Laik 2012*). Многим пациентам, которым, вероятно, потребуются длительная ИВЛ, в конечном итоге придется выполнить трахеостомию, частота которой увеличилась отчасти из-за более широкого внедрения чрескожных методов и во время пандемии COVID-19 (*Mehta et al. 2015; QEVH 2020*). Преимущества трахеостомии включают меньшую травму глотки и гортани, меньшую потребность в седации, облегчение речи, более легкую смену трубки и доступ к гигиене полости рта, лучшее очищение от секрета, улучшенную голосовую компетентность, улучшенную механику аппарата ИВЛ и, таким образом, потенциально более раннее отлучение от вентилятора. К сожалению, прогнозирование вероятности успеха экстубации и продолжительности необходимой вентиляции легких является неточным, а подходящее время для установки трахеостомы остается спорным.



ПЕРЕВОД ИЗ ОИТ ИЛИ ВЫПИСКА

Отлучение от аппарата ИВЛ и трахеостомии является частью процесса реабилитации, поскольку пациент восстанавливается после критического заболевания. Это также важно для улучшения качества жизни и снижения расходов и нагрузки на здравоохранение. Длительная ИВЛ увеличивает риск инфекций, вентилятор-ассоциированного повреждения легких, и истощения дыхательных мышц. Поэтому врачи должны стремиться минимизировать продолжительность инвазивной ИВЛ. Размещение искусственной трубки в дыхательных путях может привести к значимым краткосрочным и долгосрочным осложнениям.

Ранние осложнения включают кровотечение, аспирацию, пневмоторакс, подкожную эмфизему, смещение трубки, инфекцию стомы и трахеальный свищ.

Поздние осложнения включают трахеомалацию, стеноз трахеи, трахеоэзофагеальный свищ и образование грануляций стомы. Коммуникация также нарушается, если не используются такие модификации, как односторонний клапан, а дисфагия часто возникает из-за таких причин, как снижение подъема гортани, атрофия структуры гортани из-за неиспользования и потеря подсвязочного давления воздуха (Skoretz et al. 2020).

При переводе пациента из отделения интенсивной терапии медицинские работники должны активно оценивать возможность отлучения как от аппарата ИВЛ, так и от трахеостомии (**Рисунок 1**) и ускорить этот процесс, одновременно отслеживая нежелательные явления.

Является ли деканюляция достижимой целью?

Рассмотрите

1. Функцию верхних дыхательных путей

Степень нарушения глотания

Способность контролировать секрецию мокроты:

- Характеристики мокроты, включая частоту санации
- Эффективность кашля

2. Является ли постоянная респираторная поддержка действительно необходимой?

Рисунок 1. Соображения относительно деканюляции



ОТЛУЧЕНИЕ ОТ ИВЛ

Успешное отлучение от аппарата ИВЛ требует балансировки функции дыхательных мышц и работы дыхания. Даже короткие периоды ИВЛ могут вызвать атрофию мышечных волокон диафрагмы и снизить ее способность генерировать силу. Такие факторы, как состояние питания, пожилой возраст, сепсис и нейромышечные блокаторы, способствуют дисфункции дыхательных мышц (*Perren and Brochard 2013*).

С другой стороны, респираторная нагрузка зависит от упругих и резистивных свойств дыхательной системы. Упругая нагрузка увеличивается, когда снижается податливость легких или грудной стенки, например, при пневмонии, отеке легких или вздутии живота. Резистивная нагрузка увеличивается при бронхоспазме, динамической гиперинфляции с внутренним положительным давлением в конце выдоха и сопротивлении эндотрахеальной трубки из-за большого количества мокроты или малого внутреннего диаметра трубки. Другие факторы, такие как асинхронность вентилятора и более высокая минутная вентиляция из-за боли или беспокойства, могут способствовать увеличению нагрузки (*Perren and Brochard, 2013*). Поэтому первый шаг при отлучении от трахеостомии включает в себя восстановление дыхательного насоса и снижение нагрузки, прилагаемой во время спонтанного дыхания. Основные причины, способствующие зависимости от вентилятора, также должны быть выявлены и устранены.

Трахеостомическая трубка уменьшает мертвое пространство и работу дыхания и позволяет постепенно уменьшать поддержку ИВЛ до тех пор, пока пациент не сможет дышать самостоятельно (*Epstein 2005*). Оптимальный метод отлучения от респираторной поддержки не определен и может зависеть от показаний к трахеостомии и других факторов пациента. Рандомизированное контролируемое исследование показало, что пробное использование специальной трахеостомической маски один раз в день с постепенным увеличением временного интервала на основе переносимости привело к большему успеху отлучения и более короткому времени отлучения по сравнению с вентиляцией с поддержкой давлением (*Jubran et al. 2013*). Интересно, что 37% пациентов были исключены при скрининге для включения в исследование, поскольку они были успешно отлучены от ИВЛ во время процесса скрининга, который состоял из самостоятельного дыхания увлажненным кислородом через трахеостомическую маску в течение пяти дней. Это демонстрирует необходимость регулярной оценки готовности к отлучению и деканюляции.

Пациенты должны ежедневно проходить скрининг на готовность к пробе спонтанного дыхания – если они соответствуют таким критериям, как стабильность гемодинамических и метаболических параметров, адекватный газообмен, проба с самостоятельным дыханием через трахеостомическую маску должна быть проведена как можно скорее. Первоначальная проба с использованием трахеостомической маски может длиться 1-2 часа в дневное время, при этом продолжительность



самостоятельного дыхания через маску постепенно увеличивается в часы бодрствования с ночной респираторной поддержкой до тех пор, пока пациенту больше не потребуется вспомогательная вентиляция.

ОТЛУЧЕНИЕ ОТ ТРАХЕОСТОМЫ

После успешного отлучения от ИВЛ следующим логическим шагом является оценка пациента для отлучения от трахеостомы. Однако сроки и методы деканюляции остаются спорными, не имея надежных рекомендаций на основе доказательных данных (*Singh et al. 2017*). Это привело к вариабельности в разных учреждениях и странах, при этом решения часто оставляются на усмотрение отдельных врачей, что может привести к неоптимальному лечению.

Отлучение от трахеостомы часто задерживается, затмевается другими медицинскими проблемами, которые могут быть у пациента. В то время как процесс экстубации хорошо документирован с установленными критериями, отлучение от трахеостомии не имеет единообразия. В нашем учреждении процесс в первую очередь основывался на суждениях врача, а не на структурированных, ориентированных на пациента протоколах. Чтобы решить эту проблему, мы предлагаем более систематический подход.

Первый этап процесса отлучения включает в себя пробы со сдутой манжетой трахеостомической трубки. Это следует делать сразу после того, как пациент отключен от ИВЛ и риск аспирации находится под контролем. Сдувание манжеты позволяет оценить проходимость дыхательных путей и респираторное усилие. Как и пробы спонтанного дыхания у пациентов, находящихся на ИВЛ, пробы со сдутой манжетой следует проводить ежедневно. Как только пациент переносит 24 часа со сдутой манжетой, можно приступать к последующим шагам по периодической окклюзии трахеостомической трубки и деканюляции.

Эти шаги были сосредоточены на оценке проходимости дыхательных путей пациента, дыхательных усилий и способности защищать дыхательные пути, что включает управление секрецией. Существует множество вариаций того, как оцениваются эти функции. Наиболее упоминаемыми шагами были оценка глотания, тренировка окклюзии, оценка проницаемости воздуха, способность манипулировать секрецией, замена канюли, сдувание манжеты, тренировка кашля и использование речевого клапана (*Medeiros et al. 2019*).

В нашем учреждении типичный процесс отлучения от ИВЛ выглядит следующим образом (**Рисунок 2**).

Однако, по нашему клиническому опыту, эти процессы не являются последовательными и часто подгоняются под траекторию выздоровления пациента. Мы предлагаем, чтобы отлучение от ИВЛ происходило параллельно с управлением



другими медицинскими и функциональными проблемами пациента, восстановлением функций, утраченных из-за трахеостомии, и предотвращением осложнений, таких как инфекция и стеноз дыхательных путей.

Кроме того, мы отдаем приоритет функциональному тестированию дыхательных путей, наблюдая за способностью пациента переносить прикроватные провокационные тесты, чтобы использовать естественные дыхательные пути, а не полагаясь исключительно на инструментальные меры, такие как эндоскопия или пиковый поток кашля (PCF). Эти тесты служат диагностическими вспомогательными средствами, когда пациенту трудно достичь контрольных показателей в процессе отлучения.



Рисунок 2. Процесс отлучения от трахеостомы

Последний шаг в отлучении от трахеостомы — деканюляция. Не существует общепринятых критериев для деканюляции, но их можно экстраполировать из отлучения от аппарата ИВЛ. Недавний систематический обзор рассмотрел прогностические факторы успешной деканюляции у пациентов с черепно-мозговой травмой, и некоторые из этих факторов являются критериями для деканюляции, которые мы рассматривали в нашем учреждении (*Gallice et al. 2024a*). Другое исследование у пациентов с черепно-мозговой травмой показало, что лучшим клиническим прогностическим правилом для деканюляции является сочетание следующих признаков:

- (1) окклюзия трахеостомической трубки,
- (2) эндоскопическая оценка проходимости дыхательных путей,



- (3) инструментальная оценка глотания и
- (4) тест с синим красителем (*Enrichi et al. 2017*).

В нашем учреждении мы используем сочетание клинических характеристик и прикроватных провокационных тестов для оценки пригодности пациентов к деканюляции (**Рисунок 3**).

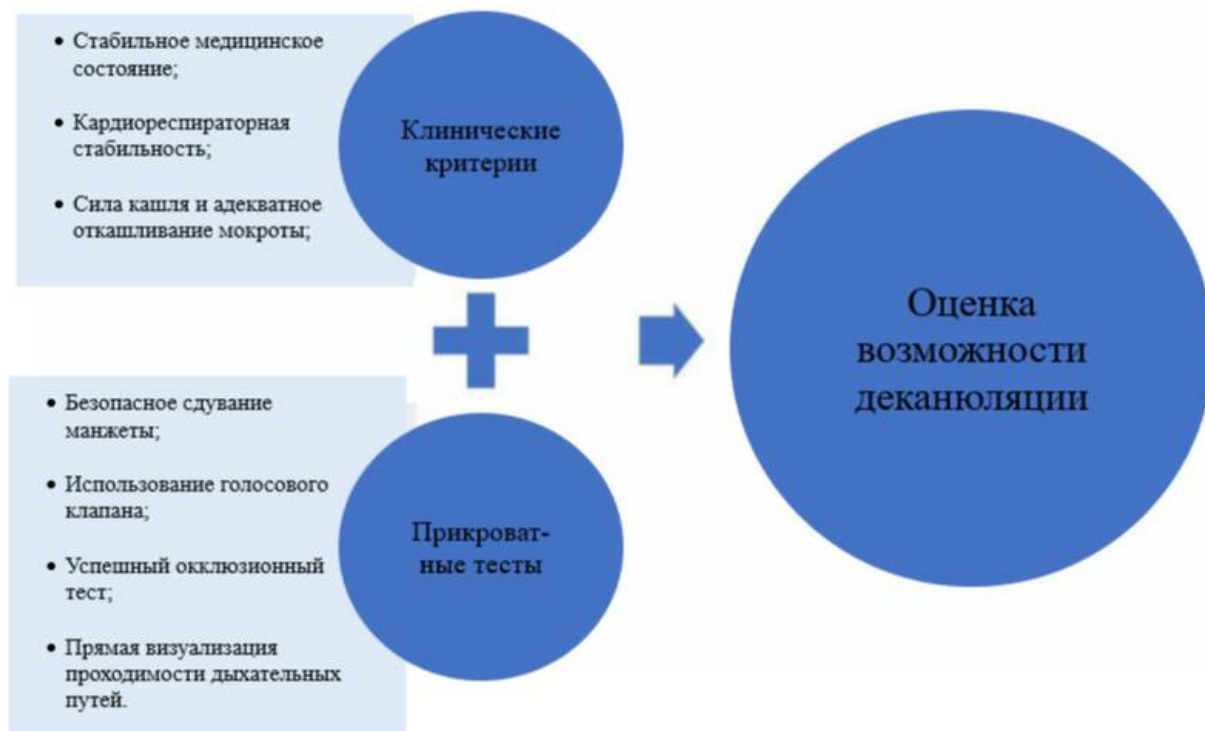


Рисунок 3. Клинические характеристики и прикроватные провокационные тесты для оценки пригодности к деканюляции

1. **Стабильное состояние здоровья:** Состояние здоровья пациента должно быть стабильным или улучшаться. Все хирургические процедуры должны быть завершены, а такие состояния, как пневмония и делирий, должны быть оптимизированы.
2. **Стабильность кардиореспираторной функции:** желательно, чтобы показатели жизнедеятельности пациента, такие как артериальное давление, частота сердечных сокращений, частота дыхания и насыщение кислородом, были в пределах нормы, чтобы указывать на физиологическую стабильность. Однако это не всегда так. Мы уделяем особое внимание мониторингу тенденций и устранению аномальных значений, чтобы исключить обратимые причины. Этот индивидуальный подход помогает адаптировать критерии прекращения введения капельницы без излишней осторожности, гарантируя, что пациенты не будут неоправданно задерживаться в процессе деканюляции.



3. **Сила кашля и откашливание мокроты:** хотя пиковый поток кашля можно измерить, мы больше полагаемся на клиническую оценку способности пациента откашливать мокроту для санации через рот. Если санация требуется реже, чем каждые четыре часа без десатурации или увеличения работы дыхания, это обычно считается управляемым состоянием.
4. **Сознание:** защита дыхательных путей и сознание часто оцениваются вместе, хотя последние данные свидетельствуют о том, что шкала комы Глазго (ШКГ) менее 8 не всегда указывает на нарушение рвотного или кашлевого рефлекса (*Orso et al. 2020; Hatchimonji et al. 2021*). Мы не используем строгие пороговые значения ШКГ для принятия решений об отлучении от ИВЛ или деканюляции.
5. **Успешное сдувание манжеты:** способность переносить сдувание манжеты имеет решающее значение и является обычным этапом отлучения от ИВЛ в большинстве протоколов.
6. **Использование речевого клапана:** переносимость речевого клапана, хотя и не обязательна, дает представление о проходимости дыхательных путей, управлении секрецией мокроты и способности пациента справиться с увеличенным потоком воздуха. Мы рекомендуем не менее четырех часов переносимости перед проведением окклюзионного теста.
7. **Окклюзионный тест:** также являются распространенным этапом, описанным в большинстве протоколов. Однако этот протокол различается в разных учреждениях, и продолжительность окклюзии трахеостомической трубки (*Devaraja et al. 2024; Gallice et al. 2024b*) остается предметом дискуссий. В большинстве исследований поддерживается период окклюзии 24 часа. В нашем учреждении мы приняли 2-х дневный протокол с 2018 года, и не было зарегистрировано ни одного случая неудачной деканюляции. Мы считаем, что стратификация пациентов для более короткой продолжительности окклюзии осуществима, особенно для тех, у кого хорошая переносимость речевого клапана и управление секрецией. Однако в настоящее время имеется ограниченное количество доказательств, которые могли бы служить руководством для стратификации пациентов для более коротких периодов окклюзии трахеостомической трубки.
8. **Прямая визуализация проходимости дыхательных путей:** назальная эндоскопия обычно не используется для принятия решения о деканюляции, если только нет опасений по поводу измененной анатомии. В большинстве случаев мы оцениваем функцию дыхательных путей с помощью управления секрецией мокротой, переносимости речевого клапана и пробной окклюзии. Тем не менее, мы перешли к использованию фиброоптической эндоскопической



оценки глотания (FEES) у таких пациентов раньше, что даст возможность оценить проходимость дыхательных путей и целостность голосовых связок.

Сам процесс деканюляции обычно прост, если пациент успешно проходит окклюзионный тест. Уход после деканюляции, включая уход за стомой и обучение пациента методам окклюзии для создания сильного кашля, имеет решающее значение для предотвращения инфекций стомы и аспирации.

Приняв структурированный протокол отлучения от трахеостомы, мы можем обеспечить более стандартизированный, ориентированный на пациента уход, минимизируя вариабельность и улучшая результаты для пациентов. Необходимы дальнейшие исследования для разработки основанных на доказательствах рекомендаций по оптимизации процесса отлучения в различных клинических условиях.

ОТЛУЧЕНИЕ ОТ ИВЛ У ПАЦИЕНТОВ, НАХОДЯЩИХСЯ НА ХРОНИЧЕСКОЙ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ

Подгруппа пациентов, которые могут иметь сопутствующие заболевания, такие как хроническая обструктивная болезнь легких, нервно-мышечные заболевания, пожилой возраст и маркеры тяжести острого заболевания, которые предсказывают длительное отлучение, могут не иметь возможности отлучения от аппарата ИВЛ. У пациентов, которым, вероятно, потребуется хроническая вентиляция, неинвазивная вентиляция (НИВЛ) может использоваться для облегчения перехода к частичному или полному отключению механической вентиляции и помощи в деканюляции.

Физиологические преимущества НИВЛ, которые благоприятствуют ее использованию, включают снижение инспираторного усилия, снижение работы дыхательных мышц для облегчения восстановления, улучшенный газообмен, снижение внутреннего ПДКВ и лучшую динамическую податливость легких (*Kallet u Diaz 2009; MacIntyre 2019*). НИВЛ также можно начинать у пациентов с трахеостомией *in situ* и продолжать во время и после деканюляции. Пациенты с нервно-мышечными заболеваниями, находящиеся на НИВЛ из-за хронической дыхательной недостаточности, в конечном итоге могут перейти к необходимости круглосуточной поддержки с помощью аппарата ИВЛ. На этом этапе общепринятой практикой является рекомендация инвазивной ИВЛ, хотя это увеличивает объем ухода в стационаре (*Sahni u Wolfe 2018*). Было показано, что непрерывная НИВЛ с мундштуком днем и маской ночью является безопасным альтернативным подходом у некоторых пациентов, что устраняет необходимость в трахеостомии (*McKim u др. 2013; Khan u др. 2023*).

Для эффективного использования НИВЛ должны быть открытые верхние дыхательные пути, адекватная бульбарная функция и адекватное когнитивное состояние. Параметры защиты дыхательных путей, такие как сила кашля (максимальное давление выдоха, пиковый поток кашля более 160 л/мин) (*Bach and Saporito 1996*),



способность управлять секрецией мокроты, качество и количество мокроты, функция глотания, являются прогностическими факторами успешной деканюляции (Medeiros et al. 2019; Santus et al. 2014). При ограничениях грудной стенки, нервно-мышечных заболеваниях и травме спинного мозга пиковый поток кашля и, следовательно, центральный клиренс дыхательных путей снижаются из-за недостаточной жизненной емкости легких, слабости экспираторных мышц живота и нарушенного закрытия голосовой щели. Другие состояния, приводящие к обструкции верхних дыхательных путей или бронхоконстрикции, также снижают пиковый поток кашля. Дополнительные методы для улучшения функции кашля и клиренса проксимальной секреции дыхательных путей принесут пользу таким пациентам.

Рекрутинг объема легких обеспечивает увеличение конечного инспираторного объема для увеличения экспираторного потока воздуха в экспульсивной фазе кашля. Пациент последовательно вдыхает объем газа без выдоха до достижения максимальной инсuffляционной способности либо через вентилятор, либо вручную с помощью самонадувающегося реанимационного мешка с односторонним клапаном. Периодическое полное надувание улучшает податливость легких и грудной клетки и снижает работу дыхания, кашлевой способности и очищение дыхательных путей (Mckim 2008; Spinou 2020).

Методы вспомогательного выдоха включают в себя ручной вспомогательный кашель и механическую инсuffляционно-экссuffляционную терапию. Цель состоит в том, чтобы поддержать экспираторные мышцы для создания достаточного внутригрудного и внутрибрюшного давления и/или увеличения экспираторного потока во время кашлевого маневра. Ручной вспомогательный кашель обеспечивает повышенную компрессию воздуха в легких и включает в себя абдоминальный толчок и/или боковую реберную компрессию, синхронизированную с открытием голосовой щели. Механическая инсuffляционно-экссuffляционная терапия включает в себя инсuffляцию с положительным давлением, позволяя легким пассивно и глубоко расширяться, с последующей быстрой экссuffляцией с отрицательным давлением (Gipsman et al. 2023). Это создает высокую скорость экспираторного потока, которая имитирует кашель, который способствует отделению мокроты со стенок центральных дыхательных путей и перемещает их проксимально, где она может быть откашляна или санирована. Это можно выполнять неинвазивно через маску или через трахеостомическую трубку.

Процесс отлучения от трахеостомы у пациента, находящегося на хронической ИВЛ, аналогичен таковому у пациента с самостоятельным дыханием, за исключением следующих моментов, на которые следует обратить внимание:

- Мы предпочитаем в равной степени уделять приоритетное внимание периодам дыхания без аппарата ИВЛ, чтобы работать над отлучением от ИВЛ у пациентов, которых потенциально можно отлучить,



- **И** над восстановлением речи и глотания, если это возможно. Хотя доступны альтернативные и дополнительные варианты общения, такие как коммуникационные доски, возможность вокализации ценится пациентами выше, чем другие варианты общения (*Newman et al. 2022*) и повышает качество жизни.

Сдувание манжеты трахеостомы можно проводить, как только появится возможность контролировать секрецию верхних дыхательных путей, клиническая стабильность и отсутствие новой или прогрессирующей инфекции легких (*Pryor et al. 2016*). При сдувании манжеты трахеостомы будет больше утечки вокруг трахеостомической трубки, и объем или давление, подаваемые вентилятором, следует увеличить, чтобы обеспечить адекватную минутную вентиляцию и улучшить комфорт пациента.

Чрезмерные выделения не являются редкостью, что приводит к признакам плохой переносимости, включая частый кашель, возбуждение и дискомфорт пациента, и связано с аспирационной пневмонией и задержкой отлучения от ИВЛ. Оральные выделения можно контролировать с помощью вертикального положения, регулярной санации полости рта, санации надсвязочного пространства и фармакотерапии, такой как сублингвальные инъекции атропина, гликопирролата, амитриптилина и ботулинического препарата в слюнные железы (*Gipsman et al. 2023*). Сдувание манжеты трахеостомы можно отложить до тех пор, пока выделения не станут более управляемыми.

В нашей практике уменьшение размера трахеостомы проводится только в том случае, если пациенты в течение длительного времени не нуждаются в ИВЛ и рассматривается возможность деканюляции, поскольку это приводит к большей утечке через стому и препятствует созданию достаточного давления для набора объема легких.

В процессе отлучения трахеостомическая трубка вставляется в патрубков, и НИВЛ начинается во время обычных часов вентиляции пациента. Формальная оценка проходимости верхних дыхательных путей выполняется с помощью назальной эндоскопии или функциональной эндоскопической оценки глотания, если есть предположения о сниженной проходимости дыхательных путей, даже после уменьшения размера трахеостомической трубки. Мониторинг pCO_2 во время НИВЛ с закрытой трахеостомической трубкой позволяет титровать настройки НИВЛ, если это необходимо, и оценить переносимость пациентом деканюляции. После деканюляции на трахеостому накладывается окклюзионная повязка, и методы усиления кашля и вентиляция будут продолжены неинвазивно.



ДОКАЗАТЕЛЬСТВА ЭФФЕКТИВНОСТИ МНОГОПРОФИЛЬНОЙ КОМАНДЫ

Введение трахеостомы влияет на коммуникацию, управление дыхательными путями, кормление и уход (*Paul 2010*). Таким образом, эти пациенты часто имеют сложные потребности в уходе. Оптимальное предоставление ухода и содействие отлучению и планированию выписки требуют опыта, что обеспечивает поддержку скоординированного многопрофильного подхода (*Bonvento et al. 2017*). Ключевые участники, которые должны быть вовлечены, включают физиотерапевтов, которые управляют секретцией мокроты и физической реабилитацией, логопедов, которые управляют трудностями глотания и общения, и медсестер, которые координируют уход за пациентами с трахеостомой (*Martin et al. 2014*). Врачи контролируют клинические аспекты и часто сохраняют за собой общую ответственность за управление трахеостомой у пациента, а пациенты, которым требуется вентиляция легких, оцениваются респираторными терапевтами для содействия отлучению.

Растет количество доказательств межпрофессионального сотрудничества и командного подхода в отношении управления трахеостомой (*Speed and Harding 2013*). Недавний систематический обзор показал, что внедрение многопрофильных команд по трахеостомии было связано со значительным увеличением использования одностороннего речевого клапана и частоты глотания, что позволило говорить быстрее, меньшим количеством побочных эффектов и положительной тенденцией к сокращению времени до деканюляции, сокращению продолжительности пребывания в больнице (*Ninan et al. 2023*). Кроме того, наблюдательные исследования показывают, что пакеты услуг по уходу за трахеостомой и протокол отлучения и деканюляции могут сократить время до деканюляции в условиях неотложной помощи (*Musssa et al. 2021*). Эффективная коммуникация внутри команды имеет важное значение для обеспечения координации ухода и того, что соответствующие методы лечения рассматриваются и иницируются своевременно.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пациенты с трахеостомой нуждаются в комплексном уходе и получают выгоду от последовательности ухода на протяжении всего пути восстановления из отделения интенсивной терапии в общество. Учитывая неоднородность этой популяции пациентов, крайне важно разработать структурированный и индивидуальный подход посредством сотрудничества с многопрофильной командой, пациентом и семьей.